

UNIVERSITE DE MONTPELLIER
FACULTÉ DE MEDECINE

N° 45

EXCITABILITÉ IDIO-MUSCULAIRE
ET RÉFLEXES TENDINEUX

DANS LA

MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

(UNE OBSERVATION INÉDITE)

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 15 Février 1921

PAR

Victor MALLARD

Né à La Roche-sur-Yon (Vendée), le 22 Avril 1891

DÉCORÉ DE LA MÉDAILLE MILITAIRE ET DE LA CROIX DE GUERRE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

DUCAMP, professeur, *Président.*
VEDEL, professeur.
EUZIERE, agrégé.
RIMBAUD, agrégé.

} Assesseurs

MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE

Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1921

EXCITABILITÉ IDIO-MUSCULAIRE ET RÉFLEXES TENDINEUX

DANS LA

MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

(UNE OBSERVATION INÉDITE)

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 45

EXCITABILITÉ IDIO-MUSCULAIRE

ET RÉFLEXES TENDINEUX

DANS LA

MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

(UNE OBSERVATION INÉDITE)

THÈSE

présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 15 Février 1921

PAR

Victor MALLARD

Né à La Roche-sur-Yon (Vendée), le 22 Avril 1892

DÉCORÉ DE LA MÉDAILLE MILITAIRE ET DE LA CROIX DE GUERRE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

{ DUCAMP, professeur, *Président*.
VEDEL, professeur.
EUZIERE, agrégé.
RIMBAUD, agrégé.

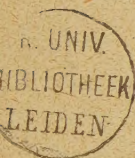
} *Assesseurs*

MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE

Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1921



PERSONNEL DE LA FACULTE

Professeurs

Anatomie	MM. GILIS.
Histologie	VIALLETON.
Physiologie	HEDON.
Physique médicale	IMBERT.
Chimie biologique et médicale.....	DERRIEN, <i>doyen</i> .
Botanique et histoire naturelle médicales.....	GRANEL.
Anatomie pathologique	MASSABUAU.
Microbiologie	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales.....	BOSC.
Pathologie interne	N...
Thérapeutique et matière médicale.....	VIRES.
Hygiène	BERTIN-SANS (M.)
Médecine légale et toxicologie.....	N...
Clinique médicale	DUCAMP.
Clinique chirurgicale	VEDEL.
Clinique obstétricale	TEDENAT.
Clinique des maladies mentales et nerveuses...	FORGUE, <i>assesseur</i> .
Clinique ophtalmologique	VALLOIS.
Clinique des maladies des enfants.....	MAIRET.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie...	TRUC.
Clinique gynécologique	BAUMEL.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	ESTOR.
	DE ROUVILLE.
	MOURET.

Honorariat

Doyens honoraires: MM. VIALLETON et MAIRET.

Professeur honoraire: M. E. BERTIN-SANS.

Secrétaires honoraires: MM. GOT et IZARD.

Chargés de Cours complémentaires

Clinique des maladies des voies urinaires.....	MM. JEANBRAU.
Clinique propédeutique de chirurgie.....	RICHE.
Clinique propédeutique de médecine.....	RIMBAUD.
Clinique des maladies des vieillards.....	EUZIERE.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées.	MARGAROT.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN.
Pathologie chirurgicale	ETIENNE.
Accouchements	DELMAS (P.).
Pharmacologie	GALAVIELLE.
Matière médicale	CABANNES.
Stomatologie	WATON.

Agrégés en exercice

Médecine	MM. LEENHARDT. GAUSSEL. EUZIERE.	Chirurgie.....	MM. RICHE. ETIENNE. LAPEYRE.
		Accouchements..	
Anatomie.....	RIMBAUD.	Histoire natur.	DELMAS (P.)
Histologie.....	MARGAROT.	Chimie.....	GALAVIELLE
	DELMAS (J.)	Physique.....	CABANNES.
	GRYNFELTT		MESTREZAT
			PECH.

Examineurs de la thèse:

MM. DUCAMP, professeur, <i>président</i> .	MM. EUZIERE, agrégé.
VEDEL, professeur.	RIMBAUD, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

*Bien faible témoignage d'affection
et de reconnaissance.*

A MES FRÈRES

A MES PARENTS ET AMIS

V. MALLARD.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR DUCAMP
PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE A LA FACULTÉ DE MÉDECINE
DE MONTPELLIER
CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

Hommage respectueux.

A MON JURY DE THÈSE

A MES MAÎTRES
DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE NANTES
ET DE
LA FACULTÉ DE MONTPELLIER

V. MALLARD.

EXCITABILITÉ IDIO-MUSCULAIRE
ET RÉFLEXES TENDINEUX

DANS LA

MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE

(UNE OBSERVATION INÉDITE)

INTRODUCTION

L'observation inédite que nous rapportons au cours de cette étude a été recueillie dans le service de M. le professeur agrégé Euzière, à l'Hôpital Général. Il s'agit d'un cas à peu près classique de paralysie pseudo-hypertrophique pouvant être rangé dans le type coxofémoral de Leyden-Mœbius. Le diagnostic était presque évident à première vue et il semblait qu'un pareil cas ne serait que l'illustration fidèle, mais banale, d'un chapitre de pathologie nerveuse. Cependant les remarques intéressantes ne laissaient pas d'être nombreuses à un examen un peu plus approfondi. C'est ainsi que nous avons été frappé de voir la plupart des réflexes tendineux abolis, ainsi que l'excitabilité idio-musculaire absente dans la majorité des territoires moteurs, alors que l'atrophie de la musculature

était à peine sensible et loin de faire prévoir une pareille constatation.

Les traités classiques admettent, en effet, que les divers modes de l'excitabilité musculaire s'affaiblissent parallèlement à l'évolution de la myopathie et que les réflexes tendineux et la contraction idio-musculaire sont fonction du degré d'atrophie des muscles examinés. Il est vrai, cependant, qu'on a déjà signalé la disparition du réflexe patellaire dans des cas où l'atrophie du quadriceps crural était à peine sensiblement ébauchée. Pour Landouzy et Déjerine, qui semblent avoir été les premiers, dans leur mémoire de 1885, à signaler le fait, cette absence du réflexe rotulien leur paraît inexplicable. Depuis lors, un certain nombre d'observations a été publié où des faits semblables ont été mis en évidence.

Pour notre part, en présence du malade dont nous publions l'observation, si démonstrative à ce point de vue, nous avons cru utile de vérifier les cas de myopathie progressive primitive publiés dans ces dernières années et d'y rechercher l'état des divers modes de l'excitabilité musculaire. C'est le résultat de ces recherches et les conclusions qu'elles nous ont permis de tirer qui font le sujet de ce modeste travail.

Qu'il nous soit permis de remercier, à cette place, Monsieur le professeur Euzière qui a bien voulu nous montrer et ce sujet et tout l'intérêt qui s'attache à cette question.

CARACTERES CLINIQUES GENERAUX
DE LA MYOPATHIE PRIMITIVE PROGRESSIVE
REFLEXES TENDINEUX
ET CONTRACTION IDIO-MUSCULAIRE

Laissant de côté les nombreux types de myopathie primitive, simples variétés de début et de localisation du processus atrophique, il y a intérêt, pensons-nous, à préciser à cette place les renseignements étiologiques et les signes physiques généraux qui permettent de faire le diagnostic de cette affection.

Ordinairement, la myopathie primitive est une maladie de l'enfance ou de l'adolescence. Dans les cas signalés chez l'adulte, il est presque toujours possible par un interrogatoire précis, de faire remonter le début dans l'enfance, l'atrophie et la gêne fonctionnelle initiale ayant pu passer inaperçues. En somme, le début tardif vrai, après 40 ans, bien que la chose ait été signalée, est une exception. Enfin, la myopathie primitive est une maladie héréditaire ou familiale, notion qui a une valeur de première importance.

Quant aux signes physiques de cette affection, ils sont nombreux. C'est d'abord la topographie de l'atrophie ; généralement symétrique et localisée à la racine des membres, alors qu'à leur extrémité elle fait le plus souvent et pendant très longtemps défaut. Sa localisation à la racine

des membres inférieurs détermine des troubles parétiques se traduisant par une démarche caractéristique connue sous le nom de démarche en canard.

C'est également l'association à l'atrophie, dans certains types cliniques, d'une hypertrophie globale de certains muscles qui dessinent un relief très accentué sous la peau.

Puis ce sont les troubles des divers modes de l'excitabilité musculaire :

Extrême rareté ou absence presque constante de contractions fibrillaires.

Etat variable des réflexes tendineux. Intacts ou abolis au prorata de l'atrophie musculaire, disent les classiques. Nous verrons, par les observations que nous avons recueillies, qu'ils sont assez souvent abolis et cela indépendamment de l'atrophie musculaire.

Diminution ou abolition dans des conditions analogues de la contractilité idio-musculaire.

Diminution simple, quantitative des réactions électriques, sans troubles qualitatifs et, par suite, sans réaction de dégénérescence.

Nous ne ferons que signaler les saillies arrondies de certains muscles (deltoïde, biceps, quadriceps), véritables boules quand le muscle se contracte, d'une grande valeur diagnostique pour certains auteurs, ainsi que les rétractions fibro-musculaires tantôt limitant simplement l'amplitude normale des divers segments des membres, tantôt allant jusqu'à déterminer des attitudes vicieuses.

Tel est l'ensemble des signes physiques dont la constatation permet d'affirmer la nature myopathique d'une atrophie musculaire. Il est évident que lorsque tous ces signes existent au complet, le diagnostic est chose facile et s'impose avec certitude. Tous les cas, cependant, ne sont pas aussi simples et, dans certaines formes de début, il

pourra être parfois délicat de faire le départ entre l'atrophie d'origine myopathique et celle qui est liée à une altération névritique ou médullaire. C'est alors qu'il y aura lieu de pratiquer un choix raisonné, parmi les divers éléments cliniques que nous venons de rapporter, d'en faire une critique judicieuse, car tous ces signes n'ont pas une valeur diagnostique égale. Certains, notamment, s'observent dans des groupes pathologiques distincts; tels, par exemple, comme le caractère symétrique de l'atrophie se rencontrent aussi bien dans l'amyotrophie du type Aran-Duchenne que dans la myopathie primitive pure. Assez souvent aussi l'élément familial ou héréditaire peut manquer, comme dans notre observation I, où il n'a pas été possible de retrouver la moindre trace d'affection similaire parmi les ascendants ou les collatéraux; il faut alors chercher des signes de certitude dans l'examen des divers modes de l'excitabilité musculaire.

Depuis longtemps, on connaît la grande valeur de l'absence presque constante de contractions fibrillaires dans la myopathie primitive.

L'état de l'excitabilité idio-musculaire est beaucoup moins connu et on ne lui accorde généralement qu'une signification secondaire. Beaucoup trop de praticiens négligent encore sa recherche. En réalité, la contraction idio-musculaire est un signe d'importance capitale. Pour Babinski, c'est un « symptôme cardinal de la myopathie primitive ». On peut dire que dans cette affection, l'excitabilité idio-musculaire est presque toujours abolie alors qu'au contraire elle est toujours présente et souvent même exagérée dans les diverses myopathies d'origine nerveuse. On comprend toute l'importance de ce fait pour le diagnostic de ces deux maladies. Dans l'observation qui nous est personnelle et dans celles que nous avons recueillies,

nous l'avons constamment trouvée absente. Tantôt d'une façon générale, comme dans notre observation 1, tantôt abolie d'une façon élective dans les groupes musculaires où les réflexes tendineux se trouvaient également abolis (obs. de Babinski et Jarkowski).

En ce qui concerne la réflectivité tendineuse, il n'existe pas de caractères aussi constants. Il reste vrai de dire qu'elle est diminuée ou abolie au prorata de l'atrophie musculaire, mais sa disparition n'est pas chose rare même dans les formes de début avec des masses musculaires assez bien conservées. L'abolition des réflexes tendineux peut coïncider avec la disparition de la contraction idiomusculaire dans les seuls territoires moteurs où l'atrophie musculaire existe ou, au contraire, être généralisée à toute la musculature comme dans notre observation que nous allons aborder maintenant.

OBSERVATIONS

OBSERVATION PREMIÈRE

(Inédite)

Enfant de 12 ans. Est conduit par son père à l'Hôpital pour déviation de la colonne vertébrale et difficulté accentuée de la marche.

Le début se serait fait il y a trois ans sans incident initial notable. Vers cette époque, l'enfant qui allait à l'école et jouait avec ses camarades de façon normale, s'est plaint de faiblesse dans les jambes qui se serait progressivement accentuée et révélée par des chutes de plus en plus fréquentes.

Actuellement, l'attitude et la démarche sont caractéristiques de la myopathie à type coxo-fémoral.

Dans la station debout, le malade étant déshabillé, on est immédiatement frappé par une ensellure lombaire très prononcée. Vient-il à marcher, à chaque pas le corps s'incline latéralement du côté opposé à la jambe oscillante, réalisant ainsi la démarche typique en canard. On note également du steppage traduisant la parésie des muscles extenseurs du pied.

A l'examen, on constate une atrophie légère des muscles de la racine des membres inférieurs, mais très discrète et

peut-être mise en évidence surtout par une hypertrophie accentuée des mollets dont les masses musculaires dessinent un relief très net correspondant aux ventres des muscles gastro-enémiens.

La parésie des muscles de la ceinture pelvienne est révélée par le procédé classique. L'enfant étant couché sur le dos, il ne peut se mettre debout qu'avec la plus grande difficulté. Il se tourne d'abord sur le côté, se met sur le ventre, puis à quatre pattes et s'aidant alors de ses mains, il grimpe latéralement, suivant l'expression classique, le long de ses membres inférieurs. De même, l'enfant étant allongé sur le dos, si on lui place les membres inférieurs dans l'extension, perpendiculairement au plan du lit, il ne peut garder cette position de lui-même et les membres retombent lourdement.

Au thorax et au membre supérieur, rien de tel. On ne note pas d'atrophie sensible. Les divers groupes musculaires dessinent leur relief à peu près normal. La contractilité volitionnelle est intacte pour les différents segments du membre. L'amplitude des mouvements et leur force sont normales. L'acte de préhension ne paraît pas considérablement diminué dans son énergie à droite et à gauche.

Du côté de la face, pas de signe d'atrophie. Pas de rire transversal. Cependant, à noter une expression d'hébétéude assez nette traduisant peut-être une intellectualité fruste de petit paysan timide mais où l'on est tenté de voir une atteinte discrète de la musculature faciale en voie de parésie progressive.

L'étude des réflexes montre une abolition de la contractilité idio-musculaire dans tous les domaines moteurs des membres inférieurs et supérieurs. La percussion du quadriceps crural, des jumeaux, à droite et à gauche, ne déter-

mine aucun mouvement réactionnel dans le segment correspondant du membre. Il n'existe pas non plus de trémulation fibrillaire.

Les réflexes rotuliens sont abolis. Les achilléens existent mais faibles et demandent à être recherchés minutieusement pour être mis en évidence.

Les réflexes tendineux des biceps et triceps brachiaux sont absents. Il en est de même pour le réflexe radial. Cette abolition coexiste avec la disparition de l'excitabilité idiomusculaire.

Il n'y a pas de trouble de la sensibilité subjective et objective. Cependant la pression des masses musculaires des mollets est douloureuse.

Du côté des organes des sens, rien d'anormal. Réflexes pupillaires parfaits à la lumière et à la distance.

Les divers appareils sont normaux. Pas de stigmates de dégénérescence au niveau des dents et de la voûte palatine.

Le pouls est régulier. L'auscultation du cœur et des poumons est normale.

La recherche des antécédents personnels et héréditaires est négative. L'enfant n'a jamais été malade. Ses deux seuls frères sont bien portants, l'un a fait toute la guerre, l'autre est encore soldat.

Le père, qui assiste à notre examen, nie tout antécédent pathologique personnel. Il est robuste et affirme n'avoir jamais eu le moindre accident syphilitique.

Du côté maternel, rien à signaler également.

En résumé, dans cette observation, nous retrouvons les différents signes classiques de l'atrophie musculaire primitive : localisation de l'atrophie à la musculature de la racine des membres, sa disposition symétrique sans pré-

dominance marquée à droite, ni à gauche; la démarche caractéristique en canard; mais, chose remarquable, l'excitabilité idio-musculaire est nettement abolie dans tous les territoires moteurs; de même la réflectivité tendineuse a disparu aussi bien aux membres supérieurs où n'existe ni atrophie, ni impotence fonctionnelle notable qu'aux membres inférieurs, à l'exception cependant des réflexes achilléens qui existent mais considérablement diminués dans leur force.

Voici recueillies dans la littérature médicale, les observations qui nous ont parues les plus démonstratives pour le sujet de notre étude.

OBSERVATION II

(Thèse de Flandin)

Flandin, dans sa thèse, nous rapporte un cas d'atrophie musculaire progressive chez un jeune homme de 20 ans.

Cette maladie aurait débuté, à l'âge de 2 ans, par une atrophie des muscles de la face, atrophie évoluant très rapidement puisque, peu de mois après, le malade présentait déjà un facies myopathique typique.

Cette altération de la musculature de la face fut le seul incident pathologique de la vie de ce malade jusqu'à l'âge de 13 ans.

À cette époque, Flandin ne peut examiner le malade, mais la famille du sujet lui dit que seule existait à ce moment-là une atrophie légère des muscles de la région scapulaire, les muscles des bras et des avant-bras étant normaux et la force musculaire conservée.

Trois ans après, le malade fut examiné à nouveau par le même médecin qui constata une marche progressive, lente de l'atrophie.

Le malade nous intéressant, ne fut examiné par Flandin qu'à l'âge de 20 ans, c'est-à-dire dix-huit ans après le début de la maladie et sept ans après l'apparition d'une atrophie des muscles de la région scapulaire.

Le sujet présente alors une atrophie des muscles de la face et des membres supérieurs.

Atrophie qui, plus marquée à gauche pour la région du bras et de l'épaule et, à droite, pour la région de l'avant-bras.

D'un examen plus approfondi du malade, il nous donne le résumé suivant :

Facies myopathique peu net.

Les muscles de la région scapulaire sont très atrophiés et une diminution assez sensible de volume apparaît dans la masse musculaire des grands pectoraux.

Le reste de la musculature du corps paraît intact et l'on constate seulement une légère flaccidité des muscles de la cuisse.

Pas de rétraction musculaire.

Pas de contraction fibrillaire.

La force musculaire est normale.

Un examen approfondi de la sensibilité, nous donne :

Sensibilité tactile, légèrement diminuée.

Sensibilité profonde, conservée.

Sensibilité douloureuse, conservée.

Sensibilité thermique, conservée.

Les réflexes patellaires sont abolis des deux côtés.

Les réflexes achilléens, conservés.

Flandin eut l'occasion de voir le malade deux ans après

et fut étonné de voir les modifications rapides de l'état du malade.

Le facies myopathique est, à ce moment-là, très net.

Les muscles de la région scapulaire sont aujourd'hui très atrophiés, les omoplates attirées en arrière sont très saillantes (*scapula alata*).

Le thorax du malade est fortement rétréci à sa base, les côtes très obliques (taille de guêpe).

L'ensellure lombaire est très exagérée et il n'existe qu'une faible cyphose dorsale.

Toute la partie gauche du corps paraît plus atrophiée que la partie droite.

Il n'existe pas de rétraction musculaire.

Les muscles de la masse sacro-lombaire sont normaux et le malade exécute facilement les mouvements d'extension, de flexion et de circumduction.

Les muscles des jambes et des cuisses ne paraissent pas atrophiés, sauf le triceps gauche.

Le malade marche en canard.

Les réflexes patellaires sont abolis.

Les réflexes olécranien sont très diminués.

Il n'existe pas de troubles sphinctériens, pas de contractions fibrillaires, pas de troubles de la sensibilité.

Ce cas nous a paru intéressant à rapporter par l'abolition des réflexes chez un malade qui, comme le nôtre, n'avait qu'une atrophie très légère des muscles des membres inférieurs.

OBSERVATION III

(Thèse de Flandin)

C'est un cas d'atrophie musculaire progressive chez un homme âgé de 33 ans.

Comme dans le premier cas, la maladie avait débuté à

l'âge de 7 ans par l'atrophie des muscles de la face, atrophie à évolution rapide, puisque, cinq mois après le début, le malade présentait déjà un facies myopathique très net.

Jusqu'à l'âge de 17 ans, ce fut le seul symptôme de la maladie.

A ce moment-là apparut une atrophie des muscles de la région scapulaire et du membre supérieur, qui se généralisa assez rapidement à la plupart des groupes musculaires du corps.

En quatre ans, l'atrophie est arrivée à un degré très prononcé et à l'âge de 21 ans, Flandres, à l'examen, trouva :

Un facies particulier atone, sans expression, les lèvres grosses et proéminentes.

Il existe une intégrité complète des muscles de la langue, du pharynx, du larynx, des muscles masticateurs, des muscles moteurs de l'œil, du diaphragme, des muscles intercostaux.

Il n'existe pas de rétraction musculaire et pas de paralysie.

Seuls les muscles de la région scapulaire sont atrophiés.

Il y a une altération très marquée de la contractilité galvanique et faradique, mais sans réaction de dégénérescence.

Le malade steppe en marchant.

Pas de contractions fibrillaires.

Pas de contractibilité idio-musculaire.

Les réflexes rotuliens sont très affaiblis des deux côtés mais surtout à droite.

Les réflexes olécraniens sont normaux.

Comme dans la précédente observation de la thèse de Flandres, nous nous trouvons en présence d'une grande diminution des réflexes rotuliens avec une intégrité à peu

près complète des groupes musculaires du membre inférieur.

D'autre part, dans une étude générale faite par Landouzy et Déjerine sur la myopathie atrophique progressive, nous avons pu retrouver une abolition ou un affaiblissement marqué du réflexe patellaire.

OBSERVATION IV.

(Landouzy et Déjerine)

Chez ce premier malade, début à 5 ans par atrophie des muscles de la face.

Le malade, examiné par les auteurs trois ans après, présentait les symptômes suivants :

Facies hébété, myopathique, à remarquer la forte augmentation du volume des lèvres.

Les muscles de la région scapulaire sont nettement atrophiés; les fosses sus et sous-épineuses sont exagérées et il existe une légère *scapula alata*.

Les muscles des bras, des avants-bras et des mains paraissent normaux.

Les grands pectoraux sont sensiblement diminués de volume.

L'ensellure lombaire est fortement exagérée et la démarche est du type dit en canard. Bien que cela, les muscles des membres inférieurs paraissent normaux.

Il n'existe pas de troubles du tonus musculaire, pas de contraction fibrillaire, pas de contractilité idio-musculaire.

La sensibilité est normale sous ses divers modes.

Les réflexes patellaires sont complètement abolis.

Les autres réflexes paraissent normaux, peut-être un peu diminués.

OBSERVATION V

(Landouzy et Déjerine)

Comme dans les trois cas précédents, l'atrophie a débuté chez ce malade par les muscles de la face en intéressant surtout les muscles masticateurs.

Intégrité complète des muscles du cou.

C'est à l'âge de 8 ans que son entourage s'aperçut que le sujet prenait un facies atone et que sa lèvre supérieure devenait saillante.

Il existait une légère atrophie du deltoïde et tous les autres groupes musculaires du corps étaient intacts.

La sensibilité était normale sous toutes ses formes.

Pas de rétraction musculaire, pas de contractions fibrillaires. Comme seul fait pathologique, on retrouvait une abolition complète du réflexe patellaire et une diminution assez sensible du réflexe olécranien.

Plus peut-être que dans les observations précédentes, nous nous trouvons ici en présence d'une abolition complète du réflexe rotulien chez un malade dont l'atrophie musculaire n'existe pas dans le membre inférieur.

OBSERVATION VI

(Landouzy et Déjerine)

L'intérêt même de cette observation réside dans le fait que les auteurs ont pu examiner ce malade deux fois à onze ans d'intervalle et qu'il est ainsi plus facile de suivre l'évolution de sa maladie.

Première période. — Garçon de 17 ans, présentant une atrophie assez considérable des muscles de la face, des membres et du tronc.

La maladie aurait probablement débuté à l'âge de 8 ans.

Les yeux sont grands ouverts et même pendant le sommeil, les paupières ne sont jamais complètement abaissées, les lèvres sont très volumineuses, saillantes.

Rire caractéristique des myopathiques.

La physionomie singulière est béate, placide et inintelligente.

L'atrophie musculaire des membres et du tronc n'est pas très prononcée, mais est exactement symétrique.

La sensibilité est intacte. Les réflexes sont normaux.

La contractilité faradique est diminuée dans les muscles atrophiés.

Dans ses ascendants, on trouve seulement un frère présentant une légère atrophie de la face.

Deuxième période (onze ans après). — L'atrophie a fait quelques progrès au membre supérieur et l'on constate une atrophie prédominante du haut du thorax et des bras avec conservation des muscles épineux.

Impossibilité d'extension complète des avants-bras par un certain degré de rétraction du biceps. Conservation de la plupart des muscles de l'avant-bras.

Le thorax a pris nettement la forme dite en taille de guêpe. La station verticale est impossible.

On ne peut étendre la jambe sur la cuisse par rétraction du groupe des fléchisseurs.

La sensibilité est normale, sauf une légère hypoesthésie tactile. Ni douleurs, ni contractions fibrillaires.

La contractilité galvanique est diminuée mais il n'existe pas de réaction de dégénérescence.

Abolition complète du réflexe patellaire.

Conservation des réflexes cutanés.

L'état général est bon.

OBSERVATION VII

(Landouzy et Déjerine)

G..., 21 ans, entre à l'hôpital Tenon présentant un facies myopathique caractéristique surtout dans les efforts de mobilité de la face.

Atrophie des pectoraux, rhomboïdes et sterno-cléido-mastoïdiens. Conservation des épineux, atrophie des fléchisseurs du bras avec léger degré de flexion de l'avant-bras sur le bras.

Atrophie diffuse des muscles du tronc.

Ni douleurs, ni contractions fibrillaires; sensibilité intacte. Diminution du réflexe patellaire à droite, abolition à gauche. Conservation des réflexes cutanés.

Légère diminution de la contractilité galvanique sans réaction de dégénérescence.

Bien que la littérature médicale soit assez pauvre en cas de ce genre, on peut voir que si ordinairement l'abolition du réflexe patellaire n'est que secondaire et en relation avec une atrophie importante des muscles, il n'en est pas toujours ainsi et que, dans les six cas que nous rapportons, au contraire l'abolition des réflexes rotuliens a été primitive.

OBSERVATION VIII

(Observation relatée par MM. J. Babinski et Jarkowski)

Homme de 41 ans. Le début de l'affection remonterait seulement à la vingtième année de sa vie, c'est vers cette époque, étant soldat, qu'il aurait commencé à éprouver

aux membres supérieurs et aux membres inférieurs une faiblesse qui se serait progressivement accentuée.

Il présente actuellement l'aspect caractéristique de la myopathie à type facio-scapulo-huméral; il a le « masque myopathique » et il marche en se dandinant.

On constate de l'amyotrophie qui, du reste, n'est pas très marquée et une diminution de la contractilité volontaire; ces troubles atteignent principalement les muscles de la racine des membres. Le malade ne peut soulever le bras au-dessus de l'horizontale et quand il exécute ce mouvement, les omoplates se détachent du tronc; il y a de l'atrophie des deltoïdes. Les muscles des bras et les longs supinateurs sont diminués de volume surtout à gauche. Le mouvement de flexion de l'avant-bras sur le bras est faible surtout à gauche, mais même de ce côté, le malade peut résister avec une certaine énergie aux tractions que l'on exerce en sens inverse. L'extension de l'avant-bras sur le bras s'effectue avec un peu plus de vigueur que la flexion et elle est plus forte à droite qu'à gauche. La flexion de la cuisse sur le bassin est faible. Les muscles de la cuisse sont un peu atrophiés; cependant l'extension et la flexion de la jambe sur la cuisse, du côté droit, sans être normales, s'exécutent avec assez de force; du côté gauche ces mouvements sont plus faibles. L'extension du pied est assez forte; la flexion du pied au contraire est affaiblie.

L'excitabilité idio-musculaire est notablement amoindrie ou abolie dans un grand nombre de muscles. Elle est complètement abolie, des deux côtés, dans les muscles de l'épaule, dans le biceps brachial, le triceps crural et du côté gauche dans le triceps brachial. Elle est simplement amoindrie dans le triceps brachial droit, les fléchisseurs et les extenseurs de la main et de doigts, dans les muscles du mollet et de la région antérieure de la jambe.

Tous les muscles dont la contractilité volitionnelle est amoindrie sont plus ou moins hypo-excitablement, mais la réaction de dégénérescence fait complètement défaut.

Les réflexes tendineux des biceps brachiaux et du triceps brachial gauche, sont complètement abolis; le réflexe du triceps brachial droit existe. La percussion de l'extrémité inférieure du radius ne provoque pas de flexion de l'avant-bras mais donne lieu à une flexion des doigts (inversion du réflexe du radius). Les réflexes rotuliens sont abolis. Les réflexes achilléens sont normaux des deux côtés. Les réflexes cutanés, abdominaux et plantaires sont normaux.

Il n'y a pas de secousses fibrillaires.

Il n'y a pas de trouble de sensibilité.

Les viscères sont en parfait état.

MM. Babinski et Jarkowski font suivre leur observation des réflexions suivantes que nous transcrivons à peu près textuellement.

1° On est frappé d'abord par la diminution ou l'abolition de la contractilité idio-musculaire. Ce phénomène qui s'observe ici dans un grand nombre de muscles, a été d'ailleurs expressément signalé par Erb, Bechterew, mais on ne lui accorde pas dans les traités classiques l'importance qu'il nous paraît mériter. C'est un symptôme cardinal de la myopathie progressive primitive, pouvant servir à différencier cette affection de l'amyotrophie des névrites et des poliomyélites où l'excitabilité musculaire est conservée ou même exagérée.

2° Ces auteurs font ensuite ressortir la coïncidence du trouble précédent avec la perturbation des réflexes tendineux qui sont abolis dans les groupes moteurs où manque

la contractilité idio-musculaire et conservés là où elle persiste.

3° De cette relation étroite, ils sont portés à penser que ces deux phénomènes ont la même origine et à admettre que l'abolition du réflexe tendineux dépend dans l'espèce d'une altération propre de la fibre musculaire, d'autant plus qu'aucun signe n'existe faisant supposer la concomitance d'une lésion nerveuse.

CONCLUSIONS

De l'ensemble de ces différentes observations, nous pouvons souligner, en manière de conclusion, les notions suivantes :

L'abolition des réflexes tendineux dans la myopathie primitive progressive n'est pas aussi rare qu'on l'admet communément. D'autre part, cette abolition peut se rencontrer dans des cas où l'atrophie musculaire est à peine sensible.

Elle coexiste souvent avec la disparition de l'excitabilité idio-musculaire, signe de grande valeur pour le diagnostic différentiel de la myopathie primitive d'avec l'amyotrophie d'origine névritique ou médullaire.

Cette relation, ce lien qui paraît unir la perturbation des réflexes tendineux et celle de l'excitabilité idio-musculaire, semble confirmer la théorie pathogénique qui fait de la myopathie progressive une altération primitive de la fibre musculaire à l'exclusion de toute cause nerveuse.



BIBLIOGRAPHIE

- ACHARD et BINTE. — Myopathie progressive (recherches biologiques). *Bulletin de la Société médicale des hôpitaux de Paris*, 1918.
- BABINSKI et JARKOWSKI. — L'abolition des réflexes dans la myopathie. *Revue neurologique*, 1913.
- BATTEN. — Case of amyotonia congenita. *Roy. Soc. med. Lond.*, 1917.
- CARATI. — Deux cas de myopathie atrophique à type scapulaire. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1917.
- CHAVIGNY. — Atrophie musculaire progressive du type chronique. *Revue neurologique*, 1918.
- CHIRAY et ROGER. — Sur un cas de troubles physiopathiques précoces permettant d'admettre l'origine réflexe. *Revue neurologique*, 1918.
- CLAUDE. — Un cas de myopathie hypertrophique du membre supérieur avec hypertrophie parallèle du squelette. *Paris médical*, 1917.
- CRUDDEN (M.). — Progressive muscular dystrophy. Soc. méd. Chicago, 1918.
- DESCOMPS et EUZIÈRE. — Le genou en bénitier. *Bull. Soc. méd. hôp. de Paris*, 1918.
- FLANDRES. — Contribution à l'étude de la myopathie progressive. *Thèse*, 1897.

- GALTIER. — Myopathie primitive. *Paris médical*, 1918.
— et MUNIER. — Atrophie musculaire progressive d'origine probablement toxique. *Presse médicale*, 1918.
GOODHART. — Dystonia musculorum deformans. New-York, 1919.
LÉRY (A.). — Documents pour l'étude des atrophies musculaires. *Nouvelle Iconog. de la Salpêtrière*, 1917.
— et PERPÈCE. — Les amyotrophies périscapulaires spontanées. *Presse médicale*, 1918.
LEWERS (A.). — A case of muscular atrophy. Sydney, 1918.
MARIE (Pierre). — Petit schéma des amyotrophies. *Revue générale de clinique et de thérapeutique*, 1918.
OPPENHEIM et HALLEZ. — Sur un cas d'atrophie musculaire d'origine réflexe. *Progrès médical*, 1917.
SIMON et ARAN. — Case of primary atrophic muscular dystrophy. Soc. roy. méd., Lond., 1919.
THOMAS et CELLIER. — Myopathie avec atrophie et hypotonie. *Revue neurologique*, 1917.
— A propos d'un cas de myopathie atrophique et myotonique. *Ibid.*, 1917.
TURNER. — Case of myotonia atrophica. Roy. Soc. méd. Lond., 1917.
VINCENT. — Pronostic des atrophies musculaires du type physiopathique.

Vu et permis d'imprimer.	Vu et approuvé.
Montpellier, le 10 février 1921.	Montpellier, le 9 février 1921.
Pour le Recteur,	Le Doyen,
Le Vice-Président du Conseil de l'Université.	E. DERRIEN.
J. VIANEY.	

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!
